UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1962 N° 23

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES SCHWANNOMES du TUBE DIGESTIF

(Travail de la Clinique Chirurgicale et du Cancer)
Professeur M. GRIMOUD

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Avril 1962

PAR

Marcel MINATCHY

MEMBRES DU JURY..
- MM. GRIMOUD, *Président.*
- GADRAT, LHEZ, POULHÈS — *Assesseurs*
- DIEULAFÉ, *Suppléant.*

IMPRIMERIE TOULOUSAINE Vve R. LION
16, rue Lakanal, 16
TOULOUSE

1962

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES
SCHWANNOMES DU TUBE DIGESTIF

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN.	MM.	Lazorthes.
1er ASSESSEUR		Blanc.
2e ASSESSEUR		N...
DOYENS HONORAIRES.....		Gorse, Calvet, Lefebvre, Brustier.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Ribaut, Vallois, Clermont, Nanta, Ducuing, Tapie, Delas, Riser, Soula.

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale.....	MM	Mériel,
Clinique médicale.....		Gadrat.
Clinique chirurgicale et Gynécologie.		Fabre (P.).
Clinique chirurgicale et du Cancer.		Grimoud
Clinique chirurgicale infantile et Orthopédie.....		Virenque.
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques.....		Bazex.
Clinique des Maladies de la Tuberculose et Pathologie interne.		Morel.
Clinique des maladies des voies urinaires.....		Lhez.
Clinique médicale infantile et Puériculture.		Sorel (R.).
Clinique de Neurologie et Psychiatrie.		Géraud.
Clinique obstétricale.....		Guilhem.
Clinique odonto-stomatologique.		N..
Clinique ophtalmologique....		Calmettes.
Clinique O.R.L. et de Chirurgie maxillo-faciale.....		Calvet.
Clinique traumatologique des membres.		Rieunau.
Accouchement et Obstétricie sociale.		Pontonnier.
Anatomie.		Lazorthes.
Anatomie appliquée.....		Poulhès.
Anatomie pathologique.....		Fabre (J.).
Bactériologie, Hygiène, Médecine sociale.....		Andrieu.
Chimie biologique.....		Valdiguié (P.).
Electro-radiologie.		Marquès.
Embryologie.		Broussy.
Histologie.		Bimes.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie.		Darnaud.
Médecine légale et du Travail		Planques.
Médecine sociale.....		Bounhoure.
Parasitologie.		Boisset.
Pathologie chirurgicale.....		Dambrin.
Pathologie générale et Médecine expérimentale.....		Sendrail.
Physico-Chimie.		Auvergnat.
Physiologie.		Laporte (Y.).
Physiologie appliquée et Pharmacologie.		Baisset.
Physique biologique et médicale.		Bugnard.
Propédeutique médicale		N...
Thérapeutique		Dardenne.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie gén. et comparée..	MM.	Coulouma.
Pathologie médicale.....		Laporte J.
Bactériologie.	Mme	Enjalbert.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Biochimie médicale.....	MM.	Douste-Blazy
Physique médicale.....		Bru.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie.	MM.	Bastide.
Anatomie pathologique		Boussou.
Anesthésiologie.		Lareng.
Carcinologie.		Estrade.
Histologie et Embryologie...		Planel.
Parasitologie		Ruffié (J.)
Pathologie expérimentale		Gleizes.
Physiologie.		Montastruc.
—		Bessou.
Physique médicale.....		Commanay.

AGREGES

Médecine générale.....	MM.	Monnier.
—		Ribaut.
—		Delaude.
—		Calazel.
—		Rascol.
Chirurgie générale.....		Enjalbert.
—		Ficat.
—		Pasquié.
—		Souquet.
—		Sarrazin.
Dermatologie - Syphiligraphie		Dupré.
Hydrologie.		Denard.
Médecine légale		Grèzes-Rueff
Obstétrique.		Espagno.
Odonto-stomatologie.		Cadenat (H.)
Pédiatrie.		Bardier (A.)

AGREGES LIBRES

Anatomie.	MM.	Thomas.
Obstétrique.		Déodati.
Oto-Rhino-Laryngologie. . ..		Claux.
Pathologie chirurgicale.....		Dieulafé.

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique, Cryptogamie.....	Mme	Dulucq-Mathou.
Chimie analytique, Toxicologie et Hygiène industrielle.	MM.	Bourbon.
Chimie pharmaceutique.....		Blanc.
Matière médicale.....		Vincent.
Pharmacie chimique et Pharmacodynamie.		Caujolle.
Pharmacie galénique.....		Stanislas.
Zoologie.		Roux.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie.	M.	Couturier.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences naturelles.....	Mme	Caujolle.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Microbiologie.	MM.	Breuillaud.
Sciences physiques.....		Pitet.
Toxicologie.		Broussy G.

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal.....	MM.	Roche.
Secrétaire.		Berrut.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1962 N° 23

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES SCHWANNOMES du TUBE DIGESTIF

(Travail de la Clinique Chirurgicale et du Cancer)
Professeur M. GRIMOUD

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
présentée et soutenue publiquement en Avril 1962

PAR

Marcel MINATCHY

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

MEMBRES DU JURY..
- MM. GRIMOUD, *Président.*
- GADRAT, LHEZ, POULHÈS — *Assesseurs*
- DIEULAFÉ, *Suppléant.*

IMPRIMERIE TOULOUSAINE V^ve R. LION
16, rue Lakanal, 16
TOULOUSE

1962

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546525_0091

A MES PARENTS

En témoignage de mon affection.

A MES FRÈRES ET A MES SŒURS

Avec l'assurance de mon indéfectible attachement.

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. GRIMOUD

Professeur de Clinique Chirurgicale et du Cancer

Vous nous avez fait l'honneur de nous confier ce travail et d'accepter la présidence de notre jury de thèse. Nous vous exprimons notre gratitude et notre admiration. En nous inspirant de vos principes, nous serons sûr d'exercer la médecine en honnête homme.

A NOTRE JURY DE THÈSE

Monsieur le Professeur J. GADRAT
Professeur de Clinique Médicale
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Monsieur le Professeur LHEZ
Professeur de Clinique
des Maladies des Voies Urinaires

Monsieur le Professeur POULHÈS
Professeur d'Anatomie Appliquée
Chirurgien des Hôpitaux

Monsieur le Professeur DIEULAFÉ
Professeur Agrégé

Ils nous ont accueilli avec la plus grande bienveillance. Nous les remercions de l'enseignement qu'ils nous ont donné et du grand honneur qu'ils nous font aujourd'hui en acceptant d'être nos juges.

A Monsieur le Docteur J. LAPEYRÈRE

Qui nous a aidé de ses précieux conseils dans l'élaboration de ce travail. Qu'il soit assuré de notre profonde gratitude.

A ceux qui ont collaboré à ce travail :

Monsieur le Docteur MALECAZE

Monsieur le Docteur MOREAU

A TOUS NOS MAITRES

Notre reconnaissance pour l'enseignement reçu.

AUX MÉDECINS ET CHIRURGIENS
DE L'HOPITAL DE TARBES

Mes sincères remerciements.

INTRODUCTION

L'étude des schwannomes gastriques ou intestineaux est toujours d'actualité. Il s'agit d'une découverte radiologique ou opératoire fortuite, mettant un terme à des recherches répétées. C'est ainsi que l'apparition de troubles dyspeptiques ou la notion d'hémorragies digestives soudaines, survenant entre 40 et 60 ans, fait inévitablement évoquer une lésion ulcéreuse ou néoplasique.

En raison de l'imprécision des signes fonctionnels, allant de pair avec la pauvreté habituelle des signes cliniques, l'examen radiologique reste le complément indispensable et très souvent décisif.

Il révèle que l'origine des troubles se situe souvent au niveau de l'estomac, qui présente une image lacunaire de taille variable, parfaitement circulaire, que l'on sait caractéristique d'une tumeur bénigne. Cette découverte radiologique constitue alors une surprise agréable, laissant bien augurer d'un traitement chirurgical aisément réalisable.

Les hésitations sont bien légitimes en présence d'hémorragies intestinales répétées, souvent déconcertantes par leur gravité ou leur survenue en l'absence de tout signe susceptible d'orienter les recherches. Les examens après opacification de l'estomac

et du duodénum sont évidemment négatifs, le cadre colique est normal; l'absence de signes d'hypertension portale conduit à demander une étude de l'intestin grêle par transit baryté, mais on remarque aussi combien il est difficile de repérer à son niveau des images pathologiques, et, a fortiori, de faire le diagnostic d'une lésion précise. Après avoir épuisé tous les procédés d'investigation, c'est par une laparotomie exploratrice que l'on espère élucider le mystère : la découverte d'une tumeur bénigne du grêle est parfois la récompense de ces efforts. Une simple résection intestinale permet alors de guérir le malade.

Au cours des quatre dernières décades, les tumeurs bénignes du tube digestif ont fait l'objet de nombreux travaux, et nous avons plus particulièrement appris à connaître les tumeurs d'origine nerveuse, désignées sous les termes de schwannomes, neurinomes, ou gliomes périphériques.

Ce sont les plus fréquentes et les plus connues des tumeurs bénignes, au point qu'elles ont véritablement acquis une personnalité clinique, anatomique et radiologique, pour que le diagnostic en soit porté, sinon d'après les caractères de l'image, tout au moins en cours d'intervention.

Cette individualité des schwannomes digestifs se précise après une longue évolution silencieuse, au moment où la lésion parvient au stade des complications, plus ou moins graves, souvent du type hémorragique, en général aisément curables. Mais il convient de souligner que ces tumeurs ont indiscutablement une « potentialité maligne à traduction variable et souvent imprévisible » (Henry).

C'est dire l'importance de l'examen anatomo-pathologique qui reste le complément indispensable à toute exérèse chirurgicale, en permettant de fixer

la structure exacte et l'état bénin ou malin de ces tumeurs. Cet examen confirme parfois l'impression née d'un premier examen macroscopique, mais il peut à lui seul créer une nouvelle surprise en révélant une malignité jusqu'à ce moment éliminée.

Si le pronostic des schwannomes bénins est régulièrement excellent, celui des schwannosarcomes apparaît redoutable à bref délai, quel que soit le traitement mis en œuvre.

A la lumière de six observations recueillies dans le service de Clinique Chirurgicale et du Cancer, ou en pratique privée, nous nous proposons de faire en premier lieu, un rappel succinct des données certaines en matière de schwannomes digestifs. Sans prétendre à une étude exhaustive, notre propos est d'envisager ensuite les points qui restent en discussion. Ils concernent l'histogenèse de ces tumeurs, leur association avec l'ulcère gastrique ou la neurofibromatose de Recklinghausen, la critique des aspects évolutifs de la malignité, enfin les modalités de l'exérèse, que certains préconisent étroite et limitée, du type en collerette en raison de l'intégrité des lymphatiques, que beaucoup veulent large, par gastrectomie polaire inférieure ou polaire supérieure selon la localisation des lésions. Nous espérons être en mesure de tirer de nos documents personnels des arguments valables pour justifier l'attitude de principe adoptée dans la pratique quotidienne du service.

HISTORIQUE

L'histoire des schwannomes digestifs est intimement liée à celle des tumeurs des nerfs périphériques.

Bien avant que Recklinghausen ne décrive la maladie qui porte son nom, Sangallis publie en 1860 une observation de tumeur gastrique associée à une neurofibromatose cutanée. Ces auteurs, comme la plupart de ceux de la fin du XIX[e] siècle, Virchow, Ribbert notamment, croient à l'origine conjonctive des tumeurs de la gaine des nerfs périphériques.

C'est l'école de Lyon avec Bard en 1885, puis Tripier, qui rejette cette conception et reconnaît la nature nerveuse de ces tumeurs.

Askanasy en 1899 considère les nodules cutanés comme de véritables névromes.

Verocay en 1910 isole et décrit ces tumeurs qu'il nomme « neurinomes ».

En 1911, Leriche opère pour une tumeur gastrique un malade atteint de neurofibromatose cutanée.

Les premiers cas de neurinomes digestifs observés le sont donc dans le cadre de la maladie de Recklinghausen.

Le neurinome solitaire n'est connu que beaucoup plus tard. C'est en 1922 que Picquet expose à la Société de Chirurgie la première observation de

neurinome gastrique. L'examen histologique en avait été pratiqué par Roussy.

La même année, Nageotte admet l'analogie des cellules de Schwann et de la névroglie centrale, et les neurinomes sont alors baptisés « gliomes périphériques ».

En 1923, Lhermitte et Leroux présentent une étude histologique des gliomes périphériques et publient 4 cas de tumeurs gastriques et 1 cas de tumeur iléo-coecale.

En 1924, Gosset, Bertrand et Loewy [14], reprennent l'étude de 69 observations de tumeurs pédiculées de l'estomac étiquettées sarcomes, fibrosarcomes ou léiomyomes, et concluent que certaines sont en réalité des neurinomes. Ces mêmes auteurs, dans une mise au point publiée deux ans plus tard, considèrent ces tumeurs comme habituellement bénignes, l'évolution maligne étant très rare. Si, à partir de cette époque les observations de neurinomes gastriques se multiplient, celles de l'intestin grêle restent rares. Lemonnier et Peycelon en présentent un cas en 1933.

En 1935, Stout fait une revue de 246 cas de neurinomes solitaires parmi lesquels 35 siègent sur l'estomac, 3 sur l'intestin grêle et 2 sur le duodénum.

Vers cette même époque, Masson publie aux Etats-Unis une étude sur les tumeurs spontanées et expérimentales de la gaine de Schwann et les dénomme schwannomes.

En 1938, dans sa thèse, Neyraud [27] réalise une importante synthèse des connaissances acquises sur ces tumeurs.

En 1939, Mouchet et Samain rapportent une observation de schwannome du grêle et font une étude

clinique et thérapeutique à partir de douze cas publiés jusqu'alors.

Au cours d'une discussion à l'Académie de Chirurgie en 1943, Brocq [4] met l'accent sur les ulcérations de la muqueuse et sur l'importance de l'examen radiologique.

En 1950, Hepp et Lolmède [19] étudient les méthodes et les indications thérapeutiques.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

M. L. F., 55 ans, a remarqué depuis deux mois, sous le rebord costal gauche, une tuméfaction dure, augmentant progressivement de volume. Il signale quelques légères douleurs gastriques, survenant avant les repas, et un amaigrissement de 5 à 6 kg.

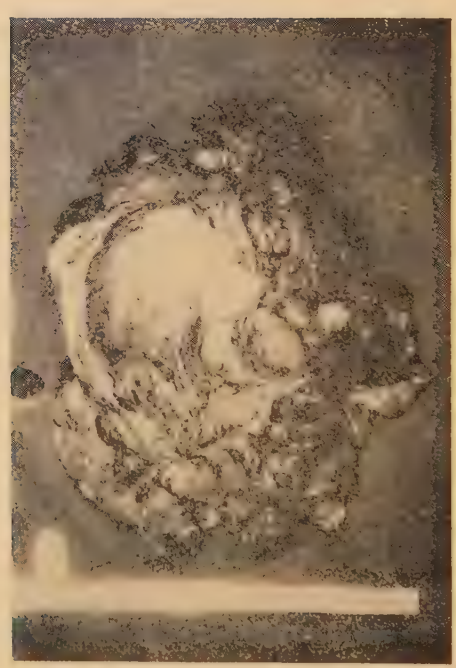
A l'examen on aperçoit une masse épigastrique, débordant dans l'hypochondre gauche. Cette masse est peu mobile.

On constate une légère décoloration des muqueuses, mais un examen hématologique, pratiqué le 13 février 1956, est normal :

Globules Rouges : 4.500.000.
Globules Blancs : 5.900.

La radiographie de l'estomac (9 février 1956) montre, au tiers supérieur de la grande courbure gastrique, une image permanente de soustraction, avec conservation du liséré.

Intervention le 17 *février* 1956 (Pr Ducuing). On découvre une très volumineuse tumeur du pôle supérieur de l'estomac, développée vers l'hypochondre gauche. Au cours de l'exploration la rate se déchire. Clivage de la tumeur avec ablation en bloc d'une masse comprenant la tumeur elle-même, la rate, et la queue du pancréas. La libération de cette masse nécessite une ouverture verticale de la face antérieur de l'estomac. Fermeture de la brèche gastrique.



OBS. I. — Schwannosarcome du pôle supérieur de l'estomac.

Examen anatomo-pathologique (Dr Moreau). Enorme tumeur pesant 2,970 kg, polylobée, développée dans l'arrière-cavité des épiploons, englobant la face postérieure de l'estomac, directement sous-jacente à la muqueuse qui n'est pas ulcérée.

La coupe montre des cavités kystiques.

Une condensation conjonctive plus ou moins nettement capsulaire entoure la tumeur.

Il s'agit d'un schwanno-sarcome : les cellules ont une disposition fasciculée, les noyaux sont très volumineux, difformes ou mitotiques. On remarque de nombreuses plages de nécrose cellulaire, mais il n'y a pas de lacunes vasculaires.

La radiothérapie est pratiquée du 19 mars au 17 avril 1956 en deux champs, antérieur et postérieur : 26 séances totalisant 5.200 r.

Le malade quitte l'hôpital le 24 avril 1956.

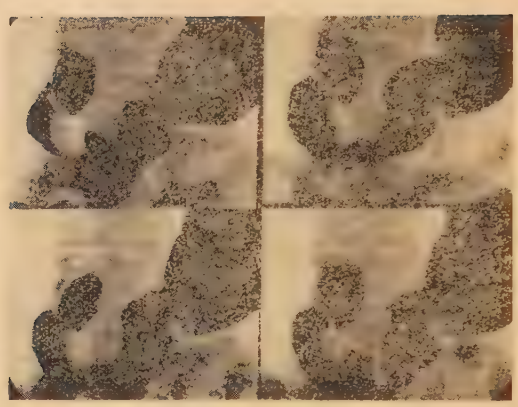
Il est revu le 11 octobre 1956 : on constate alors une récidive de la tumeur sous forme d'une masse dépassant la ligne médiane. Cependant l'état général est excellent. Le malade est décédé le 4 janvier 1957.

OBSERVATION II

M^me^ C., épouse S. A., 69 ans. En avril et en mai 1960, cette malade présente deux mélaenas abondants, nécessitant chacun une transfusion sanguine. Elle entre dans le service le 12 juillet 1960. Elle accuse des douleurs post-prandiales, survenant 3 à 4 heures après les repas, calmées par l'ingestion de boisson. La palpation du creux épigastrique est douloureuse. La malade, en bon état général, n'a plus de mélaena. L'examen hématologique est normal.

La radiographie (20 juillet) révèle une image de soustraction de la petite courbure, antrale, prépylorique, à contours assez réguliers.

Intervention le 26 juillet (Pr Grimoud). Incision médiane épigastrique. Découverte d'une tumeur lisse, largement implantée sur la portion juxta-an-



OBS. II. — Schwannome de la petite courbure, antral, prépylorique.

gulaire de la partie horizontale de la petite courbure. Gastrectomie partielle et rétablissement de la continuité par le procédé de Péan.

Examen anatomo-pathologique. Tumeur du volume d'une noix, enchassée dans la paroi gastrique, recouverte par une muqueuse saine formant un dôme dont le sommet est percé d'un orifice de 2 mm de diamètre. Cet orifice donne accès à un canal centro-tumoral de même calibre, qui va s'aveugler dans la musculeuse.

A la coupe, la tumeur est pleine, solide, de couleur blanc rosé.

Il s'agit d'un schwannogliome typique.

OBSERVATION III

M^me^ D. S., 50 ans, entre à l'hôpital le 16 mai 1961 pour syndrome anémique consécutif à un mélaena.

La radiographie montre une tumeur du pôle supérieur gastrique, ronde, de la grosseur d'une pomme, bien limitée.

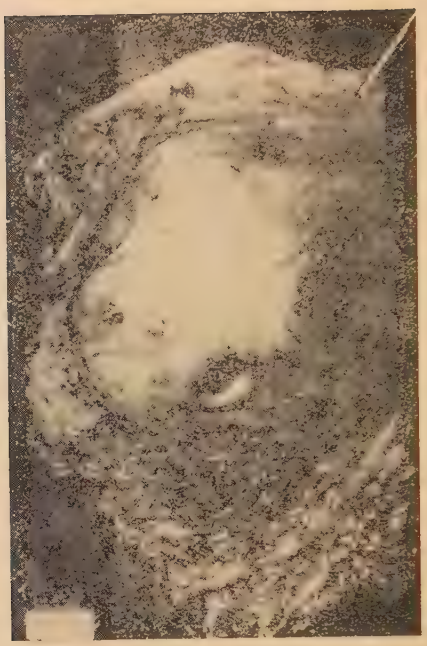
On porte le diagnostic de tumeur bénigne gastrique.

Intervention le 26 mai 1961. Gastrectomie polaire supérieure pour ablation d'une grosse tumeur nécrosée en son centre, à la fois endo et exogastrique, adhérente au pancréas et à la surrénale.

La pointe du lobe gauche hépatique, qui paraît suspecte, est réséquée.

Examen anatomo-pathologique (Dr Moreau). La tumeur forme une volumineuse masse ellipsoïde, mesurant 9 × 6 × 6 cm, qui occupe entièrement la grosse tubérosité, sans empiéter sur le cardia. Cette masse fait saillie dans la cavité gastrique en refoulant la muqueuse. Deux pertuis circulaires, ouverts au pôle inférieur de la tumeur, donnent accès dans de petites cavités creusées dans la masse.

La surface de coupe montre un tissu fortement vascularisé, semé de plages jaunâtres de nécrobiose.



OBS. III. — Schwannome du pôle supérieur gastrique, en iceberg. Deux ulcérations.

Il s'agit d'un schwannofibrome gastrique d'architecture fasciculée homogène.

Le petit nodule hépatique n'est tumoral, mais hyperplasique.

OBSERVATION IV

M^me^ F. G., 70 ans. Cette malade signale depuis deux ans des hémorragies intestinales répétées, abondantes, sans signes de localisation,, sans phénomènes douloureux.

Anémie accompagnant chaque mélaena. Le taux globulaire tombe à 1.250.000 avec hémoglobine à 26 %.

OBS. IV. — Schwannome pédiculé de l'iléon.

Les examens radiographiques de l'estomac et du duodénum, du cadre colique, du grêle par transit, sont répétés à un an d'intervalle, mais ils n'apportent aucun renseignement, le diagnostic reste incertain. La malade, réticente en raison de son âge, se décide finalement en acceptant une laparotomie exploratrice, qu'elle sait aléatoire.

Intervention le 7 juillet 1959 (Dr Lapeyrère). La laparotomie permet de découvrir une tumeur pédiculée siégeant sur le bord libre de l'iléon, à un mètre de la valvule iléo-coecale.

Résection segmentaire, anastomose latéro-latérale.

Suites opératoires normales.

Le malade quitte quitte le service le 17 juillet 1959.

Examen anatomo-pathologique (Dr Moreau). La lecture des coupes montre qu'il s'agit d'un schwannome typique sans caractère de malignité.

OBSERVATION V

M. R. R., 63 ans. Chez ce malade s'est révélée, depuis 1917, une neurofibromatose. Il présente dès cette époque, et jusqu'en 1940, tous les 15 jours environ, des traînées de sang rouge dans les selles. Il ne suit aucun traitement.

A partir de 1940 les traînées de sang rouge font place à des mélaenas. Il n'y a pas de signes généraux d'accompagnement.

En septembre 1959, à la suite d'un mélaena plus important, des signes généraux apparaissent : asthénie, anorexie, amaigrissement considérable (14 kg), anémie (Globules rouges : 1.500.000).

Hospitalisé à Auch, il récupère un bon état général.

Une radiographie de l'estomac, faite le 3 décembre 1959, montre une sténose antrale. La laparotomie, conseillée, n'est pas pratiquée.

En juillet 1960, le malade présente un ictère jaune safran avec décoloration des matières, qui guérit en trois semaines.

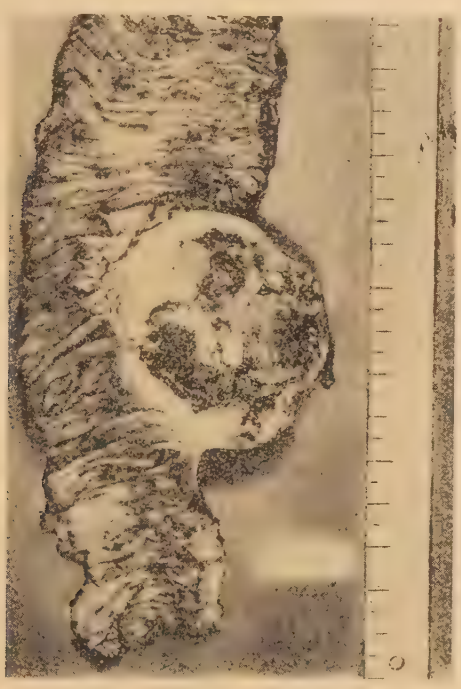
En novembre 1960, nouveau mélaena avec signes généraux.

Episode identique en février 1961. Il est alors hospitalisé dans le service de médecine Sud (Pr Gadrat). On constate un mélaena continu, une anémie importante (1.600.000), un état subfébrile.

Le 2 avril 1961 survient une hémiplégie gauche

progressive. Bonne récupération dans les jours suivants.

Transit du grêle le 13 *avril* 1961. Le jéjunum moyen est dilaté et il existe sur les clichés pris à la 135e et 165e minutes, des images lacunaires toutes bien cernées.



OBS. V. — Schwannome ulcéré du grêle.

Intervention le 28 *avril* 1961 (Pr Grimoud, Dr Lapeyrère). L'exploration fait immédiatement découvrir une tumeur du grêle de la grosseur d'une pomme, dure, d'apparence bénigne, à environ 60 cm de l'angle de Treitz. Elle a contracté des adhérences avec le péritoine pariétal antérieur au-dessus et à droite de la vessie.

On pratique une résection segmentaire du grêle avec anastomose termino-terminale. On constate la

présence de nombreuses petites tumeurs irrégulières sur la face péritonéale du grêle, l'absence de lésions schwannomateuses sur l'estomac et le côlon, autant que permettent de l'affirmer les conditions difficiles de l'exploration.

Les suites opératoires sont excellentes.

Examen anatomo-pathologique. La tumeur forme une masse sphérique de surface lisse, mesurant 6 cm de diamètre; elle se fait jour dans la lumière intestinale à travers un orifice arrondi de 15 mm de diamètre qui donne accès dans une cavité intra-tumorale irrégulière.

Il s'agit d'un schwannogliome fasciculé.

Examen d'un nodule cutané : neurofibrome dense, à prédominance conjonctive.

OBSERVATION VI

M. D. J., 57 ans. Ce malade consulte pour diarrhée et troubles généraux, persistant depuis plusieurs mois.

A son entrée dans le service, en février 1953, il se plaint de douleurs dans les fosses iliaques. Outre la pâleur du faciès, on note une augmentation considérable du volume abdominal, avec saillie de l'ombilic, et une importante circulation collatérale. La palpation donne l'impression d'une tumeur de consistance dure, occupant l'hypogastre et les fosses iliaques.

Intervention le 7 mars 1953 (Pr Ducuing, Dr Lapeyrère). Laparotomie sous-ombilicale. Extériorisation d'une très volumineuse tumeur, fixée de la région lombaire gauche à la région recto-vésicale. La libération entraîne une déchirure vésicale, une plaie de l'intestin grêle et du côlon transverse qui sont toutes trois réparées. L'exérèse est incomplète au niveau de la région recto-vésicale.

Examen anatomo-pathologique : Schwannosarcome.

Revu en septembre 1953, le malade est en excel-

lent état général, mais à la palpation on perçoit une masse sus-pubienne du volume d'un melon. Un traitement radiothérapeutique est entrepris, totalisant 16.000 r. en 32 séances.

Il est ensuite revu à deux reprises en 1954 par le Dr Lapeyrère qui, en dépit d'un très bon état général et de l'absence de signes fonctionnels, trouve un bloc de sclérose occupant la moitié inférieure et gauche de l'abdomen.

Le malade est décédé le 13 mars 1955.

ETIOLOGIE

Les schwannomes gastriques sont actuellement les plus fréquentes des tumeurs bénignes de l'estomac. On assiste en effet à une augmentation de leur *fréquence* relative au fur et à mesure que nos connaissances de ces tumeurs se font plus précises. Selon Neyraud en 1938, ils représentent 10 % des tumeurs bénignes gastriques. Brocq, en 1943, donne un pourcentage de 15 %. En 1947, Moutier et Cornet [25] montrent que les schwannomes gastriques, avec un pourcentage de 30 %, se classent au premier rang des néoplasmes bénins de l'estomac, devant les léiomyomes, les adénomes et les fibromes.

Les schwannomes intestinaux, par contre, sont beaucoup moins fréquents et ne représentent que 5 % des tumeurs bénignes de l'intestin grêle.

En 1956, Gandin [12] n'en relève que 40 cas dans la littérature.

Roques, en 1959 [22], en dénombre 52 formes publiées.

Cependant, River, en 1956 [31], dans une revue de la littérature mondiale, réunit 1399 tumeurs bénignes de l'intestin grêle, parmi lesquelles il trouve 90 « tumeurs neurogéniques ».

Les localisations duodénales ne sont signalées que 12 fois. Quant aux autres segments du tube digestif, côlon, appendice, rectum, pancréas,, les schwannomes sont exceptionnels à leur niveau.

L'âge des porteurs de schwannomes digestifs se situe le plus souvent entre 40 et 65 ans. L'âge moyen semble être 50 ans chez l'homme et 60 ans chez la femme. Ils peuvent cependant se voir chez l'enfant, avant 10 ans : River en rapporte un cas, et atteindre des sujets ayant dépassé 70 ans. Dans nos observations II et IV, les malades les plus âgées, qui ont respectivement 69 et 70 ans, sont des femmes.

Le sexe paraît sans influence. La femme serait plus souvent atteinte que l'homme. Cependant, parmi ses 90 observations, River note 42 hommes et 41 femmes. Dans 7 cas le sexe n'est pas précisé. Nos observations concernent 3 femmes et 3 hommes.

Enfin, en dehors de la *maladie de Recklinghausen*, affection héréditaire transmise comme un caractère mendélien dominant, aucun facteur étiologique valable ne peut être retenu.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

A. — Anatomie macroscopique

Né le plus souvent dans la sous-muqueuse, ou parfois dans la sous-séreuse, le schwannome, d'abord intersticiel, intra-mural, peut se développer soit vers l'intérieur et devenir endo-cavitaire, soit vers la séreuse, donnant une masse exo-gastrique ou exo-intestinale. Il se développe parfois dans les deux directions pour réaliser une tumeur en haltère ou en iceberg, comme dans notre observation III.

Ajoutons qu'au niveau de l'intestin grêle, le point de départ de la néoplasie se situe plus souvent sur le bord mésentérique que sur le bord libre.

Les tumeurs intersticielles sont de petite taille, de forme lenticulaire.

Les formes intra-luminales ou endo-gastriques peuvent être pédiculées ou sessiles, avec parfois une base d'implantation assez large. Celle-ci rend aléatoire une exérèse localisée, surtout en ce qui concerne les schwannomes cardio-tubérositaires. Elles sont encapuchonnées par une muqueuse souvent ulcérée et hémorragique.

Les tumeurs sous-séreuses, rares dans les localisations gastriques, forment la majorité des cas ob-

servés au niveau du grêle. Les tumeurs neurogéniques colligées par River sont intra-luminales dans 18 cas, extra-luminales dans 25 cas, en haltère dans 6 cas, et intra-murales dans 6 cas.

Ces schwannomes sous-séreux se présentent sous deux formes :

— Une forme massive, sessile ou pédiculée, de forme variable, de dimensions parfois considérables: tête de fœtus ou même tête d'adulte. Dans notre observation I, la tumeur pesait près de 3 kg.

Sa surface est soit lisse, soit d'aspect plurilobée, de couleur blanc jaunâtre ou rouge violacé; la consistance peut aller de la dureté plastique à une mollesse non fluctuante.

Recouverte par la séreuse, la tumeur est reliée à la paroi par un pédicule parfois très court, d'autres fois très long, mesurant plusieurs centimètres. Souvent elle contracte des adhérences avec le péritoine ou avec les organes voisins, adhérences qui ne sont pas toujours facilement clivables. Dans notre observation I la rate se déchire au cours de l'exploration; dans l'observation III, la tumeur adhère à la surrénale et au pancréas; dans l'observation V elle a contracté des adhérences avec le péritoine pariétal antérieur au-dessus de la vessie.

— L'autre forme du schwannome sous-séreux est le kyste pédiculé, phase ultime d'une tumeur en dégénérescence colloïdokystique. D'une grande mobilité, grâce à un pédicule très long, il peut occuper un siège tout à fait paradoxal.

A la coupe, on s'aperçoit que le schwannome est toujours entouré d'une capsule conjonctive nette. La forme massive a une tranche de section blanchâtre ou jaunâtre, tandis que le contenu du kyste pédiculé est fait d'un liquide filant, peu épais, par-

fois hémorragique. L'association de ces deux formes produit un aspect bigarré.

Au niveau de l'estomac le schwannome se rencontre par ordre de fréquence, sur les courbures, surtout la petite courbure, sur les faces,, principalement la face antérieure,, et dans les régions orificielles. En réalité les localisations orificielles : cardiales, sous-cardiales, antrales représentent la moitié des formes observées.

En fonction du traitement chirurgical, il est plus intéressant de parler de localisation haute ou basse. Sur nos 3 observations de schwannomes gastriques nous comptons ainsi deux formes hautes et une forme basse.

Une situation analogue se retrouve au niveau du grêle, puisque les deux sièges de prédilection sont le jéjunum à proximité de l'angle duodéno-jéjunal et l'iléon, près de l'angle iléo-cœcal. River, dans sa statistique, relève 18 cas sur le jéjunum, 3 cas sur le jéjuno-iléon, 32 cas sur l'iléon. Nos 2 schwannomes intestinaux se situent aux deux extrémités du grêle, l'un à 40 cm de l'angle de Treitz, l'autre à un mètre de la valvule de Bauhin.

Le nombre de ces néoformations mérite quelques précisions.

Mouchet et Samain distinguent :

— les schwannomes digestifs solitaires,

— les schwannomes digestifs multiples de la maladie de Recklinghausen,

— enfin les schwannomes digestifs multiples non associés à une neurofibromatose cutanée.

Les premiers sont les plus fréquents, puisqu'ils représentent 80 % des cas. Dans nos observations il s'agit de schwannomes solitaires, sauf dans l'ob-

servation V qui concerne une schwannomatose diffuse du grêle dans le cadre d'une maladie de Recklinghausen évidente et connue de longue date.

Ces localisations digestives de la neurofibromatose sont rares. Vachon et Lehmann, en 1952, pouvaient en colliger 48 cas, dont 10 seulement avec une double localisation sur l'estomac et sur le grêle. Encore plus rares sont les schwannomes multiples du tube digestif non associés à une neurofibromatose cutanée.

Ils peuvent siéger sur un même organe ou sur des segments digestifs distincts. Ce dernier aspect est vraiment exceptionnel : Dufour et Dubarry [11] en ont signalé un cas en 1951; Cachin et Pergola [5] en ont rapporté en 1959 une observation particulièrement intéressante.

Ces schwannomes multiples posent des problèmes thérapeutiques variés. Une localisation bipolaire gastrique par exemple, peut imposer une gastrectomie totale. La possibilité de noyaux aberrants intrapariétaux, latents cliniquement et passant inaperçus à l'intervention, constitue, à cause du risque de récidive ou même de dégénérescence maligne, un argument de poids pour la gastrectomie polaire ou la résection large. D'autre part, la schwannomatose diffuse rend nécessaire l'exploration soigneuse de toute la cavité abdominale lors d'une intervention pour une de ces tumeurs.

La paroi gastrique ou intestinale au voisinage de l'implantation tumorale reste souple, non indurée.

Les ganglions sont normaux, ou purement inflammatoires, même en cas de schwannome malin, ce qui rend inutiles les interventions élargies, assurant une large exérèse lymphatique.

Au niveau de la tumeur la muqueuse peut demeurer souple, d'aspect normal. Mais elle est fré-

quemment le siège de modifications diverses : atrophie ou hypertrophie, souvent véritables pertes de substance. Celles-ci s'observent dans plus de la moitié des cas. Nous les trouvons dans quatre de nos observations. Il peut s'agir soit d'orifices résultant de l'ouverture dans l'estomac ou l'intestin d'une cavité de dégénérescence kystique, soit d'ulcérations vraies, uniques ou multiples. Dans notre observation III, il existe deux pertuis circulaires ouverts au pôle inférieur de la tumeur.

Le mécanisme de ces ulcérations a été diversement interprété : soit usure mécanique au devant de la tumeur par distension de la muqueuse, soit compression des vaisseaux génératrice d'ischémie, soit enfin action chimique du suc gastrique sur une muqueuse fragilisée.

Leurs dimensions varient entre quelques millimètres et plusieurs centimètres. Un aspect particulier et très classique, rencontré dans notre observation II, est l'aspect en col utérin, décrit par Albot, Redon et Libaude [1]. Le problème se complique encore plus quand il s'agit d'ulcère gastrique ou duodénal associé, évoluant pour son compte avec ses complications propres, surtout hémorragiques.

Plusieurs hypothèses essaient d'expliquer cette association : Leroux et Guérin admettent un rapport de cause à effet, la section d'un filet nerveux par le processus ulcéreux provoquant la dégénérescence du bout périphérique et la prolifération du syncytium schwannien. Askanasy démontre l'existence de névromes au cours des ulcères. Le Japonais Miyake étudie la prolifération des cellules de Schwann dans les gastrites et les processus ulcéreux. Ainsi, pour ces auteurs le schwannome serait le témoin d'une souffrance de la muqueuse.

Pour d'autres auteurs, par contre, c'est l'altération primitive des nerfs intragastriques qui provoque l'ulcère, lequel est secondaire.

Enfin, selon HENRY [18], « étant donné la fréquence propre de l'ulcère, il s'agit peut-être plus simplement de coïncidence ».

B. — HISTO-PATHOLOGIE

Si l'aspect macroscopique fait souvent soupçonner le diagnostic de Schwannome digestif, seul l'examen histologique peut permettre de l'affirmer.

Le Schwannome typique, ou massif, résulte de l'intrication de deux sortes de tissus, l'un compact, appelé type A d'Antoni, l'autre plus lâche, type B d'Antoni. Mais il peut subir des remaniements profonds du fait de la nécrose, de la fonte colloïdokystique, ou de la dégénérescence maligne.

Dans le type A d'Antoni, des zones compactes, formées par la juxtaposition de cellules fusiformes. à noyaux réguliers, ovoïdes ou en bâtonnets, à cytoplasme finement fibrillaire et à limites floues, sont contenues dans une substance d'apparence collagène. Ces cellules, en se clivant longitudinalement, donnent un aspect palissadique caractéristique du schwannome. Elles peuvent réaliser des nodules polycycliques, décrits par VÉROCAY, ou de véritables tourbillons.

Dans le type B d'Antoni, les zones compactes précédemment décrites sont situées au sein d'un tissu moins dense, d'aspect réticulé, formé de cellules étoilées, anastomosées entre elles. Ces cellules baignent dans une substance fondamentale amorphe, d'aspect myxoïde.

Ce type B serait une forme dégénérative du type A.

Les vaisseaux, très nombreux, ont une paroi épaisse, parfois hyalinisée. Cette hyalinisation, associée à une prolifération conjonctive endovasculaire, peut provoquer une oblitération artérielle et la nécrobiose intratumorale.

Dans le schwannome typique, les vaisseaux ont toujours une paroi propre; il n'y a jamais de lacunes sanguines.

Les fibres nerveuses ont disparu, étouffées par la prolifération des éléments névrogliques : « dans le gliome périphérique, ce n'est pas le nerf qui prolifère, mais seulement sa gaine » (Masson). Toutefois des cellules neuroganglionnaires peuvent être englobées par la néoplasie, ou refoulées à sa périphérie.

L'évolution histologique peut s'orienter dans deux directions extrêmes.

La nécrose, d'après Lhermitte et Leroux, serait la conséquence d'une oblitération vasculaire. D'abord aseptique, elle peut être secondairement infectée par l'ouverture d'une cavité intratumorale dans la lumière gastrique ou intestinale.

Les dégénérescences ont une importance variable selon qu'il s'agit de dégénérescences bénignes, collagène ou myxoïde, ou de transformation maligne.

On peut parler de dégénérescence collagène à propos de certains schwannomes riches en fibres collagènes et pauvres en cellules, renfermant de véritables plages de sclérose.

La dégénérescence myxoïde, par gélification des structures fibrillaires et disparition progressive des cellules, peut aller de la simple dégénérescence mi-

crokystique, localisée à l'un des pôles nucléaires, jusqu'à la fonte colloïdo-kystique, où la tumeur ne persiste que sous forme de quelques bourgeons périphériques, grâce auxquels le diagnostic de schwannome est encore possible.

En dehors de la possibilité d'ouverture d'un kyste dans la cavité gastrique ou dans la lumière intestinale et des difficultés diagnostiques qu'elles entraînent, ces dégénérescences n'offrent pas un grand intérêt.

Il n'en est pas de même de la transformation maligne, qui se traduit par des monstruosités nucléaires : noyaux bourgeonnants, volumineux ou multiples, parfois en mitose, par des anomalies cellulaires : les contours cellulaires deviennent plus nets, parfois polyédriques ou cuboïdes, évoquant alors un aspect épithélioïde. De plus, les cellules ont tendance à s'accumuler autour de véritables lacunes sanguines : les vaisseaux ont en effet perdu leur paroi propre. Remarquons toutefois que dans notre observation I, où il s'agissait d'un schwannome incontestablement malin, nous n'avons pas trouvé ces lacunes vasculaires.

Cette dégénérescence épargne toujours des zones typiques et il convient d'insister sur le fait que la tumeur, même maligne, conserve intacte sa capsule conjonctive.

Signalons enfin que selon certains auteurs, le potentiel de malignité serait fonction du type de la tumeur : le schwannome du type A dégénérerait rarement mais serait d'une malignité redoutable, alors que le type B, dégénérant plus fréquemment, aurait une malignité moins grande.

Le diagnostic histologique est parfois très difficile avec le léiomyome, le fibrome ou le neurofibrome.

L'aspect palissadique peut se voir dans certains léiomyomes. Mais la présence de myofibrilles, l'absence d'encapsulement vrai en cas de léiomyome (Golden et Stout), paraissent être de bons critères qui l'opposent au schwannome.

Le diagnostic avec le fibrome peut hésiter, surtout quand il s'agit de schwannome en dégénérescence fibreuse ou hyaline.

Avec le neurofibrome la distinction est subtile, le neurofibrome étant constitué de fascicules « dues à l'association d'un syncytium de Schwann rétiforme en accroissement et de cellules endoneurales néoformées » (Masson), alors que dans le schwannome la prolifération schwannomateuse reste pure.

C. — Histogenèse et rapports avec la neurofibromatose

Si la plupart des auteurs admettent actuellement la naissance des schwannomes aux dépens des plexus myogastrique et myoentérique d'Auerbach, leur histogenèse est encore très discutée.

Nous avons vu que Recklinghausen, puis Ribbert, les considéraient comme de nature mésenchymateuse, et que pour Masson, « les neurinomes sont des tumeurs des nerfs périphériques constituées exclusivement par le syncytium de Schwann ou schwannoglie en prolifération lente, indéfinie et pure ».

Mais même entre les défenseurs de l'origine nerveuse des schwannomes, il existe des divergences : selon Masson, toutes les enveloppes nerveuses, syncytium de Schwann, périnèvre, endonèvre sont d'origine nerveuse, alors que pour Harrison, Verocay,

Antoni, seul les schwannocytes proviennent des cellules neurales.

Ramson et Kay distinguent le neurilemmome, dérivant uniquement des cellules de la gaine de Schwann, et le neurofibrome, dérivé à la fois des schwannocytes et des cellules du tissu conjonctif : périnèvre et endonèvre. Pour ces auteurs, les neurinomes associés à une maladie de Recklinghausen sont des neurofibromes, alors que les neurinomes solitaires sont des neurilemmomes.

Mais Antoni, Erb admettent le neurinome solitaire comme manifestation isolée de la maladie de Recklinghausen : on connaît en effet des observations où coexistent neurofibromatose cutanée, schwannome digestif et gliome du cerveau.

De cette conception il convient de retenir la valeur d'orientation diagnostique des signes cutanés ou nerveux de neurofibromatose en présence d'une tumeur bénigne du tube digestif, ou plus simplement devant des hémorragies digestives d'étiologie non précisée.

Le cas du malade de notre observation V illustre bien cette notion.

ETUDE CLINIQUE

Le schwannome digestif, quand il n'est pas complètement latent, a une symptomatologie aussi variée que trompeuse. Celle-ci consiste en troubles digestifs plus ou moins vagues, en hémorragies répétées abondantes ou minimes, ou en troubles du transit. Parfois une tumeur abdominale est perceptible. Mais c'est souvent une complication qui ouvre la scène clinique, nécessitant une intervention d'urgence, évitant ainsi l'évolution traînante que connaissent certains malades.

Les *troubles fonctionnels sont banaux :* douleurs dans la moitié des cas, affectant les types les plus divers, crampes, pesanteurs, brûlures; c'est parfois un tableau de dyspepsie hyperchlorhydrique (Gosset, Bertrand et Loewy).

D'intensité variable, fortes ou légères, simple gêne ou sensation d'inconfort banal, ces douleurs peuvent siéger partout dans l'abdomen et sont sans irradiation.

Elles n'ont ni horaire, ni rythme spécial : « on n'observe jamais la périodicité dans la journée et dans l'année si caractéristique de l'ulcus » (Gutmann). Elles précèdent parfois le repas, et sont alors calmées par celui-ci (notre observation I) ; d'autres fois elles sont post-prandiales (observation II).

Les *hémorragies* constituent le symptôme le plus important et le plus fréquent : 60 % des cas selon Neyraud. On peut même dire que les schwannomes sont les plus hémorragiques des tumeurs bénignes du tube digestif. Cette hémorragie digestive a été observée chez quatre de nos malades.

Le mélaena est plus fréquent que l'hématémèse : nos observations concernent toutes des mélaenas, ayant entraîné des anémies alarmantes, le taux des hématies atteignant 1.500.000 dans deux cas.

L'hématémèse se voit plus souvent en cas de localisation gastrique ou duodénale; plus spectaculaire, elle est parfois dramatique.

Ces hémorragies relèvent soit de l'ouverture d'une cavité intra-tumorale dans l'estomac ou l'intestin, ou d'un ulcère associé, soit encore d'une invagination intestinale.

Un état d'anémie isolée doit faire penser à l'éventualité d'un mélaena microscopique et faire pratiquer la recherche chimique du sang dans les selles (réaction de Weber) ; nombre d'anémies dites cryptogénétiques seraient ainsi démasquées.

Il s'agit d'une anémie hypochrome, microcytaire, qui se régénère rapidement. Ce dernier caractère est en faveur d'une tumeur bénigne. Habituellement, à part cette importante activité de régénération, le myélogramme ne présente aucune modification. Cependant, Hoa Tien Su [21], rapporte dans sa thèse, en 1960, l'observation d'une jeune fille porteuse d'un adénome du grêle, suivie dans le service du Pr Gadrat, et qui présentait une réaction médullaire lymphoblastique. Celle-ci a régressé rapidement avec le traitement de l'anémie.

Ajoutons que l'abondance de l'hémorragie, de même que sa prédominance sur l'altération de l'état

général, préjugent en faveur d'une néoplasie bénigne.

Les *troubles du transit,* fréquents dans les localisations intestinales, peuvent cependant s'observer dans les schwannomes gastriques. Il s'agit dans ces cas soit d'une compression intestinale par une volumineuse tumeur exogastrique pédiculée, soit d'une obstruction pylorique par une tumeur antrale, ou même par un schwannome endo-gastrique pédiculé venant s'enclaver dans le duodénum.

Ces troubles, le plus souvent mineurs, consistent en ballonnement abdominal, constipation, alternances de diarrhée et de constipation, et traduisent une obstruction mécanique.

Le syndrome de Kœnig représente un degré de dans leur gravité; il doit imposer à lui seul une laparotomie.

Plus rare est l'occlusion vraie. Elle survient brutalement ou succède à une série d'accidents subocclusifs. L'état général s'altère d'autant plus rapidement que la lésion est plus haut située. Cette occlusion relève soit d'un volvulus ou d'une compression par un schwannome sous-séreux, soit d'une invagination intestinale, apanage des tumeurs intraluminales.

La *tumeur* peut être l'unique manifestation clinique, parfois découverte par le malade lui-même; c'est la constatation d'une masse dans l'hypochondre gauche qui amena le malade de notre observation I à la consultation.

Dans les formes intestinales, la tumeur est palpable dans la moitié des cas. Son siège est très variable; développée sur un organe essentiellement mobile, elle se déplace avec une étonnante facilité, tant qu'elle n'a contracté aucune adhérence. Au

cours de plusieurs examens successifs, elle n'est jamais retrouvée à la même place, et parfois n'est pas retrouvée du tout : véritable « tumeur fantôme ».

Elle est indolente dans presque tous les cas.

La durée de l'évolution varie de 2 à 15 ans. Pour nos quatre premiers malades elle se situe entre un et deux ans. Dans la cinquième observation, par conre, la maladie se manifestait par des hémorragies depuis 1917 !

Cette évolution peut être interrompue à tout moment par un accident aigu d'ordre mécanique (invagination, volvulus), hémorragique ou infectieux (péritonite par perforation).

Nous ne nous étendrons pas sur ces complications, car si elles mettent en péril la vie du malade, elles ont au moins l'avantage d'imposer une intervention d'urgence, et le problème se trouve résolu par la laparotomie.

Nous nous arrêterons par contre à une complication d'un autre ordre, la *dégénérescence maligne*. C'est la complication la plus redoutable, difficile à affirmer cliniquement, et même opératoirement, sauf dans les cas observés tardivement, quand la tumeur est énorme, d'aspect kystique, fixe, adhérente au péritoine et aux organes voisins.

La tumeur, même maligne, reste longtemps bien encapsulée (observation I), ce qui la différencie du léiomyome.

Ses métastases atteignent surtout le foie et le poumon.

Les conditions d'apparition de cette malignité n'ont rien de caractéristique. Sa fréquence est à peu près la même et s'élève à 20 % des cas, qu'il s'agisse de schwannomes solitaires, de schwannomes

multiples isolés ou associés à une neurofibromatose. Elle peut frapper aussi bien des sujets âgés que des enfants.

Une altération de l'état général pourrait y faire penser; cependant dans notre observation, le malade avait conservé un excellent état, même après récidive, et trois mois avant l'issue fatale.

DIAGNOSTIC

Certains schwannomes digestifs, complètement latents ,sont découverts fortuitement au cours d'une intervention pour une toute autre affection. Baumeister, en 1935, fit sa thèse à propos d'un schwannome du grêle découvert au cours d'une intervention pour appendicite gangréneuse. D'autres sont des trouvailles d'autopsie.

Dans les cas qui se manifestent cliniquement, si les éléments recueillis à l'examen ne permettent pas de poser un diagnostic précis, ils ont souvent l'avantage, par leur répétition, d'éveiller la méfiance du clinicien et de lui faire demander un examen radiologique du tube digestif.

Rappelons, parmi les éléments ayant une valeur d'orientation, les hémorragies digestives abondantes et répétées, ainsi que les signes neuro-cutanés d'une maladie de Recklinghausen.

Mais la symptomatologie trompeuse conduit parfois à des diagnostics erronés : appendicite, ulcère gastro-duodénal, lithiase biliaire, kyste de l'ovaire tordu. C'est ainsi que Nard [26] rapporte le cas d'un « schwannome solitaire du grêle chez une jeune fille de 26 ans, enceinte et non défiorée », qu'il opéra avec le diagnostic de torsion d'un kyste

de l'ovaire. Des erreurs analogues sont fréquemment rapportées.

Nous allons voir que l'examen radiologique lui aussi peut induire en erreur. Parfois il ne montre rien. Si certains auteurs, tels Weber et Kerklin, prétendent dépister par la radiologie 70 à 80 % des tumeurs du grêle, d'autres sont beaucoup moins optimistes.

Néanmoins, la confrontation de la clinique et de la radiologie permet souvent de porter le diagnostic de tumeur bénigne avant l'intervention.

La variété topographique peut être difficile à préciser. Une symptomatologie pseudo-ulcéreuse, une hématémèse, font évoquer une lésion gastrique; des signes d'obstruction intestinale, avec syndrome de Kœnig doivent faire rechercher une tumeur du grêle. Le siège de la tumeur, dans l'hypogastre et les fosses iliaques pour les schwannomes de l'intestin, dans l'épigastre et les hypochondres pour ceux de l'estomac, n'a pas une valeur absolue. La forme rectale mérite à peine de nous retenir. Nous en rapportons une observation, et il semble que ce soit le quinzième cas publié. Récemment, Delannoy et Paris [8], en mai 1960, puis Sénèque [34], en décembre 1960, ont fait état respectivement des treizième et quatorzième observations connues. Elle se manifeste cliniquement par des troubles rectaux : constipation, hémorragies, parfois par un syndrome pseudo-urinaire ou pseudo-génital. Le traitement doit se limiter à l'exérèse simple de la tumeur, les risques opératoires et l'infirmité post-opératoire étant redoutables en cas d'intervention large à ce niveau.

Devant la carence des signes cliniques, *l'examen radiologique* prend une importance capitale. Il abou-

tit souvent, surtout en ce qui concerne l'estomac, au diagnostic de tumeur bénigne. Au niveau du grêle, par contre, le diagnostic radiologique reste très difficile. C'est ainsi que nos trois schwannomes gastriques ont pu être reconnus radiologiquement, alors qu'une seule de nos tumeurs intestinales a pu être soupçonnée avant l'intervention. Et encore, dans ce cas, s'agissait-il d'images lacunaires traduisant une schwannomatose diffuse du grêle. La tumeur principale, responsable des hémorragies, n'était pas visible.

La radiographie gastrique emploie des techniques variées : radiographie sans préparation, examen après ingestion de baryte, après compression, insufflation, poudrage baryté, moulage en couches minces. Celui-ci, associé à l'insufflation dans la méthode du double contraste, permet de voir les plis de la muqueuse. Les localisations orificielles nécessitent des techniques spéciales : compression de la région antrale pour les tumeurs polaires inférieures, radiographie en position de Trendelenbourg pour les schwannomes cardio-tubérositaires.

L'image typique de schwannome endogastrique et de tumeur bénigne en général, est une lacune régulière, à contours nets : lacune à l'emporte-pièce. L'ombre périlacunaire est bien dense, les ondes péristaltiques sont conservées, la paroi gastrique souple permet la mobilité de l'image. Les plis de la muqueuse, visualisés par le moulage en couches minces, sont normaux jusqu'au contact de la tumeur. « La conservation, et surtout le refoulement des plis par une image lacunaire, est un symptôme du plus haut intérêt » (Gutmann).

Tous ces caractères constituent le syndrome radiologique des tumeurs bénignes.

Parfois de petites taches arrondies sont visibles à la surface de la tumeur. Elles correspondent à à des ulcérations de la muqueuse. Ces petites niches n'ont pas été aperçues sur les radiographies de nos malades, bien que l'examen anatomo-pathologique ait montré des cavités intratumorales dans deux cas.

Les schwannomes exogastriques se traduisent soit par des images de traction : élevure conique d'une courbure, soit par des images de compression, de refoulement d'une courbure ou de l'estomac tout entier.

La niche au sein d'une tumeur, ou « image en cocarde », considérée comme pathognomonique, peut être aussi bien la traduction d'un schwannome endocavitaire que celle d'une tumeur sous-séreuse. Cependant, certains cancers donnent un aspect semblable, le léiomyosarcome notamment.

Mais il existe parfois des images trompeuses. Dans l'observation de Cachin, déjà signalée, un aspect polylacunaire de l'antre a fait porter le diagnostic de cancer gastrique.

En ce qui concerne l'intestin grêle, toutes les techniques peuvent être utiles, de la radiographie sans préparation, qui montre des image d'occlusion, à la radiocinématographie ou la roentgentélévision.

L'examen standard, ou transit du grêle, est un examen difficile, long et coûteux, nécessitant un radiologiste très entraîné. « Le thème dominant de l'étude radiologique de l'intestin grêle pourrait être patience et persévérance » (Chérigié) [7]. Cette difficulté s'explique par les conditions anatomiques : anses intestinales mobiles ayant tendance à se superposer et à se masquer les unes les autres; par la longueur de l'examen, 5 heures en moyenne, parfois 8 à 10 heures.

C'est dans le but de raccourcir cet examen et de le rendre moins dangereux que divers moyens ont été employés : modificateurs de comportement, amplificateur de brillance.

Les modificateurs de comportement ont été utilisés soit pour accélérer le transit, boissons glacées isotoniques, prostigmine ou sorbitol, soit pour dilater un segment intestinal : morphine, atropine. Ils sont considérés par Chérigié comme antiphysiologiques.

L'amplificateur de brillance, par contre, constitue un notable progrès. En augmentant de plus de mille fois la brillance de l'écran fluoroscopique, il permet une exploration continue du transit, sans danger pour le patient et l'opérateur. Grâce à cet appareil on peut appliquer la radiocinématographie à l'étude de l'intestin grêle. La roentgentélévision, au cours de laquelle la caméra de cinéma se trouve remplacée par une caméra de télévision, donne des images d'une grande finesse. Mais ces techniques d'avant-garde ne sont pas encore entrées dans la pratique courante.

La seconde série de difficultés, représentée par les conditions anatomiques, est surmontable grâce à la technique proposée par Chérigié : l'examen doit être pratiqué à jeun, la quantité de baryte ingérée ne doit pas dépasser trois à quatre cuillerées à café. Un premier cliché, pris 15 minutes après l'ingestion, donne une bonne image du cadre duodénal et des premières anses jéjunales. Les clichés suivants, impressionnés de 30 en 30 minutes, développés et examinés immédiatement, permettent un examen comparatif.

La méthode des repas fractionnés, préconisée par Pansdorff et Prévost, donne une opacification si-

multanée de toutes les anses grêles, ce qu'il faut justement éviter.

Quant à la sonde de MILLER-ABOTT, sa mise en place est pénible pour le malade.

Le lavement baryté peut venir compléter un transit du grêle en précisant la morphologie de la région iléo-coecale.

Les difficultés techniques étant supposées résolues, on va se heurter à celles de l'interprétation des images obtenues.

L'image de certitude, lacune arrondie ou polycyclique bordée par un liseré de substance opaque, dont la surface garde intacts les plis de la muqueuse est exceptionnelle. Nous avons tout de même pu apercevoir des lacunes de ce type dans notre observation de neurofibromatose.

Moins rares sont les images de sténose ou d'invagination, avec dilatation rétrostricturale, ou encore de simple effacement localisé des plis.

Cette étude radiologique n'intéresse que les tumeurs intraluminales et reste le plus souvent négative pour les schwannomes sous-séreux, sauf lorsqu'elle montre une niche au sein d'une tumeur exo-intestinale ulcérée. Dans notre observation IV, le transit du grêle répété s'est révélé impuissant à mettre en évidence la tumeur, malgré l'ulcération de celle-ci.

Dans un tel cas, le seul recours du chirurgien est la laparotomie exploratrice, qui peut elle-même laisser inaperçues des tumeurs de petite taille, difficilement repérables à la palpation de la paroi intestinale. Certains cas ont nécessité ainsi des interventions itératives.

La laparotomie peut aussi révéler des faits inattendus : une tumeur, unique à la radiographie, est

en réalité multiple; telle autre, d'apparence bénigne, s'accompagne de métastases hépatiques.

Ces erreurs d'appréciation légitiment l'extension de l'indication opératoire, et la laparotomie, malgré quelques échecs, à vrai dire rares, reste un bon moyen de diagnostic, permettant de traiter des lésions insoupçonnées du grêle ou même de l'estomac.

*
**

Un autre moyen de diagnostic, qui n'a pas été mis en œuvre dans nos observations, est *l'endoscopie*.

En cas de schwannome gastrique, la gastroscopie peut montrer une tumeur arrondie et régulière, implantée sur une paroi souple, creusée parfois d'un ou de plusieurs pertuis. L'aspect classique, en « col utérin », correspond à la niche en cocarde. Un schwannome exo-gastrique peut se traduire seulement par une ulcération ou un pseudo-diverticule. Mais certaines tumeurs sont, du fait de leur siège, inaccessibles au champ de vision. De plus, des erreurs d'appréciation dans la bénignité sont fréquemment rapportées.

La laparoscopie n'est pas en mesure de faire le diagnostic, sauf quand il s'agit d'énormes schwannomes sous-séreux. Même dans ces cas, elle est souvent incapable de préciser le point de départ de la néoplasie.

La rectoscopie, enfin, grâce à la biopsie, permet d'affirmer le diagnostic dans certains cas de schwannomes du rectum.

TRAITEMENT

Tumeurs bien individualisées, les schwannomes digestifs sont d'un excellent pronostic dans les formes bénignes, qui représentent près de 80 % des cas.

Leur évolution est rapidement fatale en cas de dégénérescence maligne; même dans cette éventualité les ganglions de voisinage sont toujours indemnes, leur ablation est donc inutile : les métastases suivent la voie sanguine pour atteindre le foie d'abord, le poumon ensuite.

Le traitement, obligatoirement chirurgical, doit néanmoins s'adapter à la localisation de la lésion. Située le plus souvent sur la petite courbure, elle est justiciable d'une résection limitée, du type « en collerette » pour certains, avec le risque assez hypothétique de laisser persister des noyaux aberrants de voisinage, responsables de récidives locales, à vrai dire exceptionnellement signalées. La plupart des auteurs préfèrent cependant recourir à la gastrectomie 2/3, opération de routine en matière d'ulcère. Elle a l'avantage d'être plus satisfaisante et très sûre, sans comporter de risque de lâchage au niveau des sutures, excluant aussi l'ennui d'avoir fait trop peu si l'examen anatomo-pathologique éveille tardivement des craintes.

Le siège sur le pôle supérieur de l'estomac n'est pas exceptionnel (nos observations I et III). L'abord chirurgical des formes tubérositaires postérieures soulève quelques difficultés. La voie abdomino-thoracique, couramment utilisée pour le cancer du cardia, permet d'effectuer une intervention techniquement bien réglée. conservant l'œsophage abdominal et le segment antro-pylorique de l'estomac. Le rétablissement de la continuité a lieu par anastomose de l'œsophage sur la face antérieure du moignon antro-pylorique (technique de SWEET).

Les schwannomes multiples coexistant sur l'estomac posent, certes, le problème de leurs rapports avec une maladie de Recklinghausen, évidente ou atypique. Ils font exceptionnellement poser l'indication d'une gastrectomie totale de nécessité. L'opérateur ne peut alors se satisfaire d'une exérèse incomplète, malgré le désir légitime d'éviter au malade les aléas d'une intervention très large, et des troubles biologiques qu'elle peut entraîner.

Dans ces cas, heureusement fort rares, le rétablissement de la continuité digestive doit avoir pour premier souci de maintenir le cadre duodénal en circuit, en utilisant un des nombreux procédés de plastie iléale (HENLEY-SOUPAULT, ROSANOW) qui assurent la jonction entre l'œsophage et le duodénum.

Les schwannomes de l'intestin grêle, dans les formes bénignes bien entendu, ne soulèvent aucune difficulté. La résection segmentaire de l'anse portant la lésion est suivie d'une anastomose latéro-latérale ou termino-terminale. La mobilité et la longueur de l'intestin, la qualité de ses parois, le caractère aseptique du liquide qu'il contient, rendent compte de la facilité et de la sécurité de ces interventions.

Les schwannomes malins, qu'ils soient gastriques ou intestinaux, sont d'exérèse laborieuse et d'évolution rapide. L'essaimage à distance suit la voie veineuse. Il est déjà réalisé quand l'intervention est décidée. C'est dire tout le caractère illusoire de ces ablations, souvent hémorragiques et ardues, sinon atypiques auxquelles l'on est conduit. Notre observation I en apporte un bien inutile témoignage.

Le traitement par les agents physiques n'est d'aucun secours dans ces formes redoutables. La radiorésistance de ces tumeurs est manifeste, bien que certains auteurs aient cru observer une action frénatrice, qui serait à mettre à l'actif d'une radiothérapie intensive. Peut-être celle-ci a permis la survie de deux ans constatée dans l'observation VI.

En réalité, le schwannosarcome reste d'un pronostic fatal, quels que soient les moyens mis en œuvre.

Fort heureusement, la découverte d'un schwannome gastrique ou intestinal reste très souvent une surprise heureuse, qu'une intervention économique, une gastrectomie partielle au maximum, guérit définitivement.

CONCLUSIONS

I. — Les schwannomes digestifs ne sont pas très rares au niveau de l'estomac, ni très exceptionnels au niveau de l'intestin. Leur évolution est longtemps silencieuse et latente. Ils se révèlent souvent par des complications hémorragiques, ou par des troubles fonctionnels qui ont le mérite de justifier un examen radiologique.

II. — Le diagnostic est quelquefois affirmé à la vue d'une image caractéristique d'une lésion bénigne, surtout quand elle est du type en cocarde. L'examen anatomo-pathologique précise le type du schwannome, et sa nature bénigne ou maligne.

III. — Le traitement chirurgical pourrait se limiter à une exérèse en collerette, ou à une gastrectomie économique, en raison de l'intégrité constante des ganglions. Mais nous pensons qu'il faut d'une façon générale préférer une technique réglée à une exérèse improvisée et atypique.

IV. — Les schwannomes bénins, qui représentent 80 % des cas, ont une évolution post-opératoire des plus favorables.

Les schwannosarcomes, par contre, sont d'un pronostic fatal. Leur évolution est rapide en dépit de toutes les thérapeutiques.

Le Président de Thèse :

GRIMOUD

Vu, le Doyen :

LAZORTHES.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Toulouse, le 28 mars 1962

Le Recteur,

Président du Conseil de l'Université,

DOTTIN.

BIBLIOGRAPHIE

1. Albot G., Redon H. et Libaude H. — La niche en cocarde du schwannome gastrique. — *Arch. Mal. App. Dig.*, 1943, 32, n° 3-4, 79-82.

2. Beffara J. — Contribution à l'étude des tumeurs de l'intestin grêle. — *Thèse Toulouse*, 1960.

3. Boureau. — Aspects cliniques et radiologiques des tumeurs du grêle de l'adulte. — *Rev. Prat.*, 1958, VIII, n° 24, 2771-1779.

4. Brocq et Neyraud. — A propos de 2 observations de schwannome gastrique. — *Mém. Acad. Chir.*, 1943, 69, n° 31-32, 583-588.

5. Cachin M. — Schwannomes multiples du tube digestif. — *Arch. Mal. App. Dig.*, 1959, 48, n° 7-8, 821-829.

6. Champanhet. — Les schwannomes gastriques. — *Thèse Lyon*, 1958.

7. Chérigié E. et M^me^ Pradel-Raynal. — L'intestin grêle, techniques radiologiques d'exploration. — *Rev. Prat.*, 1959, IX, n° 11, 1195.

8. Delannoy E. et Paris J. — A propos d'un cas de schwannome isolé du rectum. — *Presse méd.*, 1960, 68, n° 26, 1021-1022.

9. Dépaulis J. — Un cas d'association d'ulcus et de schwannome gastriques. — *Bordeaux Chir.*, 1956, n° 3, 168-170.

10. Desjacques R. et Kermarec J. — Les schwannomes de l'intestin grêle. — *Ann. Chir.*, 1957, 11, n° 1-2, 95-102.

11. Dufour et Dubarry. — A propos d'un cas de schwannome de l'estomac. — *Arch. Mal. App. Dig.*, 1951, 40, 1093.

12. Gandin J. — Les neurinomes solitaires de l'intestin grêle. — *J. Chir.*, 1956, 72, n° 12, 867-881.

13. Giraud, Camelin, Protar et Vittori. — Ulcère calleux et diverticule du pylore coexistant avec des schwannomes multiples intersticiels prépyloriques. — *Mém. Acad. Chir.*, 1951, 77, n° 22, 768.

14. Gosset, Loewy, Bertrand. — Tumeurs pédiculées de l'estomac dites sarcomes. — *J. Chir.* 23, 570.

15. Grimoud M., Lapeyrère J., Trouette L., Sorel E. — Contribution à l'étude des tumeurs de l'intestin grêle. — *Arch. Mal. App. Dig.*, 1960, 49, n° 9, 1182-1189.

16. Gueguen J.-Y. — Contribution à l'étude des neurinomes de l'intestin grêle. — *Thèse Lyon*, 1959.

17. Henry J.-G. — Etude des schwannomes et de leur dégénérescence maligne. Incidences sur l'exérèse (à propos de 72 observations). — *Thèse Paris*, 1961, n° 459. (Bibliographie.)

18. Henry J.-G. — Les schwannomes digestifs. — *Gaz. méd. France*, 1961, 68, n° 22, 2687-2697.

19. Hepp J. et Lolmède C. — Volumineux schwannome gastrique haut situé traité par gastrectomie totale. — *Arch. Mal. App. Dig.*, 1950, 39, n° 6, 693-696.

20. Hillemand, Patel, Chérigié. — Traitement des tumeurs de l'angle duodéno-jéjunal. — *Presse méd.*, 23 mars 1955.

21. Hoa Tien Su. — Contribution à l'étude des tumeurs bénignes de l'intestin grêle. — *Thèse Toulouse,* 1960.

22. Kirsch J. — A propos de deux cas de schwannomes gastriques dont l'un associé à un ulcère de la petite courbure. — *Arch. Mal. Dig.,* 1951, 40, n° 4, 456.

23. Lehmann. — La schwannomatose gastro-intestinale dans le cadre de la malade de Recklinghausen. — *Thèse Lyon,* 1955, n° 267.

24. Mouchet A., Marquand J., Garcin J.-P., Mir-Alai H. — A propos des tumeurs dites bénignes de l'estomac. — *J. Chir.,* 1961, 81, n° 3, 295.

25. Moutier et Cornet. — Tumeurs bénignes de l'estomac. — *La Sem. des Hôp.,* 1947, 23, 1343.

26. Nard M. — Schwannome solitaire du grêle chez une jeune fille de 26 ans, enceinte et non défloree. — *Bordeaux chir.,* 1942, 1, 39-42.

27. Neyraud. — Les schwannomes de l'estomac. — *Thèse Paris,* 1938, n° 688.

28. Peycelon R. et Replumaz P. — A propos des schwannomes gastriques. — *Arch. Mal. App. Dig.,* 1958, 47, n° 5, 465-479.

29. Porcher P. — Radiologie clinique de l'intestin grêle de l'adulte et de l'enfant. — *Masson éd.,* 1954.

30. Rafin-Mainnemare F. (M^me^). — Les schwannomes de l'intestin grêle. — *Thèse Paris,* 1955, n° 668.

31. River L., Silverstein J., Tope J.-W. — Benign neoplasms of the small intestine. — *Surg. Gyn. Obst.,* 1956, vol. 102, n° 1, 1-38.

32. Roques R. — Les schwannomes multiples du tube digestif. — *Thèse Paris,* 1959, n° 70 (Bibliographie).

33. Savignac, d'Allaines et Porcher. — Le diagnostic infaisable : gros schwannome gastrique invaginé dans l'intestin grêle. — *Arch. Mal. App. Dig.*, 1952, 41, n° 9-10, 911-915.

34. Senèque J. — Fistule colo-vésicale d'origine diverticulaire associée à un schwannome périrectal. — *J. Chir.*, déc. 1960, 80, n° 5, 661-665.

35. Servet M. — A propos de quelques cas de schwannomes bénins et malins de l'estomac. — *Thèse Toulouse*, 1954, n° 71.

36. Tixier. — Grande hémorragie gastrique : schwannome et ulcère pylorique. — *Lyon Chir.*, 1933, p. 319.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction 9

Historique 12

Observations 15

Étiologie 26

Étude Anatomo-Pathologique 28

Étude Clinique 38

Diagnostic 43

Traitement 50

Conclusions 53

Bibliographie 55

Dépôt légal : 2e trim. 1962 — Aa 378

Imp. Toulousaine (Vve LION), 16, rue Lakanal — TOULOUSE